FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1964. N° 191

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Paul SEJOURNE

Né le 31 mars 1932 à Aubervilliers (Seine).

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES DYSEMBRYOPLASIES DU TRACTUS GENITO-URINAIRE.

Président : M. JULIEN-MARIE, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-V

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1964. N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Paul SEJOURNE

Né le 31 mars 1932 à Aubervilliers (Seine).

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES DYSEMBRYOPLASIES DU TRACTUS GENITO-URINAIRE.

Président : M. JULIEN-MARIE, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-V

1-1-1964

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Gaston CORDIER

1er ASSESSEUR . . . . . Daniel BARGETON
2e ASSESSEUR . . . . . Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) **Professeurs titulaires :**

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.) / SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.) / BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.) / DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Biochimie médicale	DESGREZ (P.) / POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Cliniques chirurgicales — Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Cliniques chirurgicales — Cochin	LEGER (L.)
Cliniques chirurgicales — Cochin	ABOULKER (P.)
Cliniques chirurgicales — Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales — Pitié	CORDIER (G.)
Cliniques chirurgicales — Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Cliniques chirurgicales — Salpêtrière	SICARD (A.)
Cliniques chirurgicales — Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales — Boucicaut	MILLIEZ (P.)
Cliniques médicales — Broussais	LENÈGRE (J.)
Cliniques médicales — Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cliniques médicales — Cochin	BROUET (G.)
Cliniques médicales — Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
Cliniques médicales — Lariboisière	SÈZE (S. de)
Cliniques médicales — Pitié	DREYFUS (G.)
Cliniques médicales — Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
Médecine	LHERMITTE (F.)
Médecine	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.) pr. s. ch.
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) pr. s. ch. CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUH (J.) JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) Pr. s. ch. DUPONT (V.)
Médecine légale	FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Neurologie	LAPRESLE (J.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)

	MM.
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LŒPER (J.) Pr. s. ch. MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Cl.) LESOBRE (R.) LEVEQUE (B.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)

	MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.) DEJOURS (P.) pr. s. ch. DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch. GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA (M.) m. conf.
Pneumo phtisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.) pr. s. ch.
Stomatologie	CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie . . . . . HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.

Pathologie chirurgicale . . . . . RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté . . . . . M. LENA (J.)

Secrétaire principal . . . . . Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque .
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine . . . . . M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs . . . . . Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Bibliothécaire . . . . . Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS.

A MA FEMME.

A MES COMPAGNONS D'ETUDES.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550012_0040

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JULIEN-MARIE :

- Professeur de Clinique de Pédiatrie Sociale
- Médecin de l'Hôpital des Enfants Malades
- Officier de la Légion d'Honneur.

Qui nous a fait l'honneur
d'accepter la présidence
de cette thèse.

Au Professeur Jean BERNARD

Au Docteur PEAN

Au Docteur GURAN

Qu'ils trouvent ici le témoignage
de ma gratitude.

Nous remercions sincèrement

- Monsieur le Docteur SALET

Pour son enseignement que nous
avons reçu à l'Hôpital Brotonneau.

INTRODUCTION

Les tumeurs d'origine Wolffienne ne sont pas courantes.

Tantôt il est survenu une défectuosité dans les agencements ou remaniements successifs, tantôt un débri d'un tissu d'un organe s'est enclavé.

Mais, les cas où la dysplasie atteint à la fois et le rein et le testicule d'un même côté sont alors rarissimes, et ce n'est que dans l'embryogénèse que l'on peut trouver une explication à semblables tumeurs. C'est un département spécial parmi les tumeurs ayant leur origine dans le corps de Wolff.

A propos d'un cas, celui d'un enfant A... Pascal, et en s'appuyant sur la littérature et sur l'anatomie pathologie, nous essaierons de faire l'analyse de cette dysplasie particulière atteignant le rein et le rete testis.

RAPPEL HISTORIQUE

Depuis BIENVEINI qui en 1517 signale la présence de kystes Wolffiens,

HAWKINS en 1833 ponctionna de tels kystes et,

CZERNY qui le premier en 1880 pratiqua l'exérèse,

LAURET en 1955 signale des tumeurs kystiques congénitales évolutives où le développement massif des kystes est accompagné d'altérations du parenchyme,

NELSON en 1959 signale de petits kystes disséminés dans le rein qui présente des îlots de parenchyme normal alternant avec des zones de tissu fibreux renfermant de petits kystes, quelques glomérules et des îlots disséminés de cartilage kyalin.

La polykystose rénale unilatérale est probablement une variante de l'hypoplasie rénale kystique.

ROYER en 1963 observe que les dysplasies rénales ne sont pas familiales et que, il y a souvent association de diverses malformations : cardio-vasculaire, digestive, nerveuse, génitale ...

La polykystose rénale unilatérale est probablement une variante de l'hypoplasie rénale bien que l'on ait considéré cette lésion comme une forme unilatérale de la maladie polykystique des reins. Le signe majeur est habituellement la présence d'une masse abdominale que l'on peut prendre pour une tumeur de Wilms ou une hydronéphrose. Le rein est une masse volumineuse et difforme composé de kystes multiples de dimensions variables rattachés les uns aux autres part du tissu fibreux lache, le bassinet fait généralement défaut et l'uretère est imperforé.

Kystes congénitaux du testicule -

Pour ROYER la dysgénésie gonadique est dans le 1/5 des cas accompagnée d'une malformation rénale ou urinaire.

L'observation suivante nous a paru d'un gros intérêt du fait qu'elle associe une malformation congénitale du rein gauche et du testicule gauche.

OBSERVATION -

Le 5 juin 1961 l'enfant A... Pascal âgé de 1 an est amené en consultation pour dyspnée asthmatiforme.

A l'examen on a la surprise de constater une masse abdominale gauche volumineuse et dure, et un testicule gauche très volumineux dur et douloureux.

L'enfant est hospitalisé.

La masse abdominale occupe toute la fosse iliaque gauche, de forme arrondie, du volume d'un pamplemousse (10 cm de diamètre environ). Elle est de consistance très ferme sans dureté, lisse, mais pas très régulière, absolument indolore, aisément perçue sous la paroi abdominale. On en délimite facilement les contours. Aucune anse intestinale ne semble d'intercaler entre la paroi abdominale et sa surface.

Cette masse reste en haut nettement séparée du rebord costal gauche par un intervalle de trois centimètres environ, elle est au contact de l'aile iliaque gauche mais reste parfaitement mobile.

Elle est mate à la percussion.

La peau à son niveau est parcourue par une fine circulation collatérale.

En position debout cette tuméfaction descend dans la fosse iliaque gauche.

Le testicule gauche de volume d'un oeuf de poule, déforme de manière évidente la bourse gauche. Il est dur, lisse, tendu, très douloureux à la palpation. On peut retrouver à sa surface la queue de l'épididyme mais non la tête.

A la transillumination la plus grande partie est opaque, il existe une petite clarté inférieure, sans doute en rapport avec une lame d'hydrocèle réactionnelle.

Le testicule droit est normal.

Le reste de l'examen clinique est négatif. L'état général de l'enfant n'est pas altéré.

Les examens de laboratoire apportent plus de précision.

Le culot urinaire montre des colibacilles à la culture.

La numération formule sanguine :

4.200.000 globules rouges - 10.000 globules blancs - 75 % P.N. - 23 % L. 2 M.

Vitesse de sédimentation : 47 mm à la 1ère heure
70 mm à la 2e heure.

Prélèvement d'hydrocèle : liquide rose, quelques hématies, pas de germes visibles - culture négative.

Le liquide de la tumeur abdominale,
Ponction blanche

La radio sans préparation de l'abdomen, et

L'urcgraphie intraveineuse du 9.6.61, montrent un rein gauche invisible et non secrétant. Rein droit en rétension. Vessie : image lacunaire droite - uretérocèle.

Antécédents :

. Familiaux : R.A.S.
. Personnels : R.A.S.
. Pathologiques : R.A.S.

Les possibilités de diagnostic -

1 - Malformation du rein :

- Hydronéphrose.
- Orchite d'origine infectieuse.

2 - L'association d'une tumeur rénale et d'une tumeur testiculaire.

On décide d'intervenir, ce qui est fait le 16.6.61 par le Docteur Martin - service du Professeur Laurence.

Compte-rendu opératoire -

Longue incision de la fosse iliaqie gauche prolongée jusqu'au plastron costal.

On distingue un kyste de la taille d'un pamplemousse qui représente le rein gauche. L'uretère est reconnu et il existe une ébauche du bassinet au-dessus et en dedans.

Vers le plan vertébral un petit kyste dont les connexions avec le système rénal sont indiscutables car il se vide quand on ouvre l'uretère.

Une tentative d'opacification des voies basses est faite, le Tenebryl semble injecter un lac.

Ablation de la masse rénale.

Paroi au nylon.

On aborde le testicule gauche : son aspect très suspect fait pratiquer immédiatement une castration (dyssembryome ?).

L'évolution post-opératoire est satisfaisante. L'enfant ne faisant pas de fièvre.

On constate l'intégrité de son jet urinaire. On pratique l'ablation des fils le 26.6.61.

La cicatrisation est convenable.

L'enfant est sortant.

Anatomie Pathologique

1 - du rein.

Macroscopiquement le rein se présente comme une masse ovoïde mesurant 12 cm dans son plus grand diamètre, 8 cm dans son petit diamètre et au pôle interne de laquelle est appendue une petite masse sphérique d'environ 2 cm de diamètre.

Cette masse kystique est fluctuante. Sa paroi est pelucide, transparente, sillonnée de vaisseaux dilatés.

Par transillumination le bord externe apparaît un peu plus dense, la zone opaque ayant grossièrement la forme d'un haricot. A l'ouverture de ce kyste s'écoule un liquide citrin.

L'on retrouve cette petite lame de parenchyme que l'on avait vue par transillumination.

2 - Histologiquement :

La parci de ce kyste est constituée par un tissu conjonctif lamellé, assez dense avec quelques fibres musculaires lisses et un réseau élastique assez riche. L'épithélium qui recouvre cette paroi est très aplati, endothéliforme.

Le petit fragment de parenchyme rénal observé est un parenchyme fonctionnel mais dysplasique. Il présente en effet une structure lobulée, en reinicules qui paraissent indépendants les uns des autres, chaque reinicule présente des stigmates de dysplasie. Evolution kystique des tubes dont certains sont entourés d'une atmosphère conjonctivo-musculaire épaisse. Aspect embryonnaire de certains tubes de la médullaire. Structure embryonnaire du conjonctif du tissu interstitiel avec présence de tissu musculaire. Il n'a pas été observé de tissu androïde.

L'ensemble des reinicules présente de surcroît une infiltration de cellules lymphoplasmocytaires.

En conclusion :

Il s'agit d'un volumineux kyste du rein sur une dysplasie rénale.

Anatomie Pathologique

2 - Le testicule monstrueux par sa taille d'environ 6 cm de diamètre, a une forme grossièrement conservé, il reconnaît encore le casque de l'épididyme. La coupe transversale de ce testicule montre que le centre a un aspect microkystique spongieux et l'on reconnaît d'avant en arrière l'épididyme, un tissu microkystique et en arrière, une mince lame ayant l'aspect habituel nacré du parenchyme testiculaire.

Histologiquement. -

Le déférent et l'épididyme ont une morphologie et une structure histologique normales. Par contre, le parenchyme testiculaire est remplacé par la juxtaposition de cavités kystiques plus ou moins distendues, séparées par des cloisons conjonctives et revêtues d'un épithélium aplati. Ces cavités sont souvent occupées par des concrétions amorphes autour desquelles semblent s'être mobilisées les cellules du revêtement épithélial qui présentent une activité macrophagique. Certaines de ces concrétions sont en voie de calcification. Il est possible de retrouver sous l'albuginée testiculaire des tubes séminifères normaux où l'on note simplement la rareté des gonocytes primordiaux. A ce niveau le tissu interstitiel est d'une structure lache, mixoïde et on ne peut identifier la glande interstitielle.

C'est à la jonction entre ce parenchyme testiculaire subnormal et la zone des kystes que l'on peut observer les images de transition entre les tubes séminifères, qui présentent une dilatation progressive où les cellules sertoliennes s'organisent en un épithélium cylindrique. C'est alors que la lumière est occupée par ce matériel amorphe, que les tubes subissent une dilatation progressive avec endothélisation de l'épithélium. Il n'a pas été possible de retrouver une structure rappelant le rete testis.

En conclusion :

Il s'agit d'une dysplasie kystique du testicule probablement en rapport avec anomalie de l'embryogénèse du rete testis : défaut d'articulation entre les

tubes séminifères et le rete testis portant sur les tubes droits ou bien défaut d'articulation entre le rete testis et les cônes vasculaires (canaux efférents).

Rappel embryologique

Formation et évolution des connexions uro-génitales.

L'appareil excréteur uro-génital est d'origine complexe.

Sa formation :

1 - débute à un stade précoce par développement des premières voies excrétrices des gonades.

2 - Se complète à un stade plus tardif par l'incorporation du sinus urogénital.

Formation et évolution :

En connexion avec la glande génitale au début indifférente en apparence, s'édifient deux systèmes excréteurs : le canal de Wolff et le canal de Muller.

Plus tard, lors de la différenciation de la gonade, ils donneront selon le sexe, soit l'appareil excréteur du testicule pour l'un, soit l'appareil excréteur de l'ovaire pour l'autre.

Cette évolution paraît être la première manifestation des hormones génitales.

Premières connexions -

se développant de la face antéro-interne du corps de Wolff, l'ébauche de la gonade va entrer rapidement en relation avec les tubes de la région moyenne du mesonephros.

Par leur prolifération dans le mesenchyme les cordons sexuels finissent par se trouver à proximité des tubes du mesonephros ; à un moment donné les portions profondes des cordons sexuels s'anastomosent et le réseau ainsi formé se met en relation avec les tubes du mesonephros, peut-être par de petits tubes issus de ces derniers ; dès lors les cordons sexuels sont raccordés au canal de Wolff.

Ces premières connexions uro-génitales sont appelées à régresser en grande partie chez la femelle. Chez le même elles donneront d'une part les tubes droits et le rete testis, dérivés des cordons sexuels, d'autre part les cônes efférents dérivés des tubes mesonephrotiques.

Pour certains auteurs les tubes de Mihalkovicz édifieraient le rete testis et les tubes droits.

Les nephrotomes lombaires donnent le mesonephros qui disparaît complètement chez les mammifères sauf la partie utilisée pour l'élimination des produits sexuels (nephrotome cervical).

Le pronephros donne le canal de Woldd (milieu du deuxième mois).

Le mesonephros donne le corps de Wolff.

Quand le mesonephros a atteint son plein développement (milieu du deuxième mois) l'ensemble de ses tubes, du tissu conjonctif et des vaisseaux interposés forme une masse glandulaire allongée ovoïde, soulevant l'épithélium coelomique : le corps de Wolff.

Le corps de Wolff occupe une grande partie de la paroi dorsale de la cavité abdominale de chaque côté de l'insertion du mésentère il est recouvert par l'épithélium coelomique au niveau de sa face interne et moyenne. Cet épithélium s'épaissit pour constituer la crête génitale, ébauche de la gonade.

Les tubes mesonéphrotiques donneront chez l'homme les cônes efférents qui constitueront la tête de l'épididyme.

— oooOooo —

Le développement de l'épididyme (unique dérivé du mésonéphros) est indépendant de celui du testicule : il n'est pas étonnant de retrouver cet organe en cas d'anorchidie.

Embryo gonade. -

Deux lignées cellulaires :

1 - L'une formée d'éléments nés sur place : épithélium péritonéal différencié. C'est la lignée sexuelle ou nourricière.

2 - L'autre d'éléments d'origine lointaine qui après immigration ont colonisé cette ébauche. Elles constituent les cellules fondamentales de la gonade, les cellules reproductrices au stade crête génitale : petites cellules dérivant de la prolifération de l'épithélium coelomique : c'est la lignée nourricière, les secondes descendantes des gonocytes qui ont immigrés de l'aire embryonnaire dans l'ébauche de la gonade. Ce sont les cellules mères des ovules et des spermatozoïdes.

A un moment précis la partie profonde des cordons sexuels s'anastomose, c'est l'amorce du rete testis.

RAPPEL DE LA LITTERATURE

1 - Histologie

Les images histologiques de dysplasie non familiale sont décrites comme constituées de tubes et tubules primitifs, mêlés à des îlots de cartilage. On distingue des kystes corticaux ou médullaires contenant du mésenchyme embryonnaire souvent associés à des uropathies malformatives.

Il y a fréquemment une pyurie importante et les images de pyélonéphrite bactérienne viennent s'ajouter et masquer plus ou moins les images de dysplasie.

2 - Fréquence de malformations associées.

La dysgénésie gonadique liée dans la majorité des cas à une aberration chromosomique avec caryotype sexuel X O, présente dans le cinquième des cas des malformations de l'appareil rénal et urinaire.

Sur 14 cas, ROYER et collaborateurs citent 4 fois de telles malformations.

- 2 reins en fer à cheval.
- une duplicité pyélo-urétrale unilatérale.
- une malformation complexe des reins et des voies excrétrices.

3 - Etude anatomo-pathologique

L'aplasie avec dysplasie multi-kystique est une affection non familiale où il n'existe aucune structure rénale reconnaissable. Le rein est remplacé par une grappe de kystes de taille variable, plus ou moins volumineuse.

L'examen anatomo-pathologique permet d'identifier au sein d'un tissu conjonctif de type mésenchymateux :

- entre les kystes des formations évoquant quelques éléments anarchiques du blasteme rénal,

- des îlots de cartilage.

Il existe quelques îlots d'étendue variable de parenchyme rénal différencié. L'uretère est imperforé réduit dans toute sa partie inférieure à un filament fibreux.

Le bassinet n'est pas individualisé, le pédicule vasculaire est toujours de faible calibre.

L'aplasie ou l'hypoplasie unilatérale du rein sont souvent accompagnées d'une absence de l'urètre et du conduit séminal du même côté.

C'est statistiquement plus fréquent chez l'homme que chez la femme et l'atteinte est plus souvent notée sur le côté gauche.

Les dysplasies des vésicules séminales sont généralement accompagnées d'autres malformations de l'appareil urinaire.

4 - Etude anatomique

Le kyste rénal solitaire isolé est habituellement unilatéral mais on peut observer plusieurs kystes dans un seul rein ou, des kystes solitaires bilatéraux. Le signe majeur est ordinairement la présence d'une masse abdominale.

Les kystes sont uni-loculaires et en règle ils ne communiquent pas avec le bassinet. Il faut différencier ceci de la maladie polykystique des reins,

- des reins polykystiques,
- de l'hydronéphrose,
- des tumeurs de Wilms.

oOo

PATHOGENIE POSSIBLE

Epoque de l'altération

Elle s'explique que l'embryogénèse complexe de ces organes et pour circonscrire la lésion causale dans le temps et fait se rappeler l'embryologie.

La lésion est survenue au stade mésonéphros et puisque la tête de l'épididyme est intacte : la lésion n'a été que partielle et a eu lieu aux alentours du 45e jour.

En fait, l'embryologie étant essentiellement une évolution permanente et les néphrotomes se différenciant de haut en bas, mais non pas strictement successivement, il est difficile d'affirmer qu'au stade mésonéphros le pronéphros a totalement terminé son évolution et que le métanéphros n'ait pas encore commencé la sienne.

Ce qui peut expliquer que l'on retrouve du parenchyme rénal différencié et fonctionnel dans une tumeur ayant débuté si précocément.

ESSAIS D'ETIOLOGIE

C'est le problème de l'association pathologique de la dysplasie rénale associée à une dysplasie testiculaire. Seule une action destructive précoce peut expliquer une altération atteignant à la fois le rein et le reté testis. Cette altération a lieu avant la sixième semaine, c'est la définition d'une embryopathie.

La rareté du cas est en faveur d'une cause inhabituelle,

Les causes habituelles des embryopathies sont :

- infectieuses, mais la mère n'ayant pas été malade, ni avant ni pendant, la grossesse, la notion de contage n'ayant pu être retrouvée, nous pensons pouvoir éliminer cette cause.

- par intoxication. Ici encore aucun traitement n'ayant été ingéré par la mère, qui d'autre part, ne travaille pas, il ne nous est pas possible de rechercher plus avant dans cette direction.

- par carence vitaminique A ou du Groupe B. Mère en bon état général et ne souffrant absolument pas de cette sorte de carence.

- hormonales. Pendant les quatre premiers mois de la grossesse, la mère a présenté de très légères pertes de sang rouge qui se sont arrêtées spontanément.

Si l'on envisage l'existence d'une insuffisance hormonale et si l'on pense qu'elle puisse se répercuter sur l'embryon, il est nécessaire que l'altération hormonale existe au sein de ce même embryon. Si tel est le cas, comment alors expliquer l'atteinte unilatérale de la lésion ?

L'altération hormonale étant véhiculée par le sang et atteignant l'embryon globalement.

- Les radiations X. La mère n'a jamais subi de traitement radiothérapique, mais a seulement passé une radioscopie systématique au cours de l'examen obstétrical pendant le second mois.

On peut évidemment imaginer qu'un rayon un peu plus "dur" que les autres ait été réfracté, atteignant et causant une lésion destructive précise au niveau de l'embryon.

En fait, la fréquence des radioscopies faite à toutes les mères et la rareté du cas exposé, sont en contradiction avec une telle explication.

Le mécanisme ayant bloqué ou fait dévier la caryocinèse au niveau du pronéphros gauche de l'embryon nous apparaît comme très difficile à élucider.

oOo

CONCLUSION

Nous rapportons l'observation d'un enfant de 1 an, opéré d'une double tumeur rénale et testiculaire. En fait il s'agissait d'un kyste rénal et d'une dysplasie multi-kystique testiculaire.

La revue complète de la littérature montre que cette association est extrêmement rare. Pour le rein nous avons trouvé du parenchyme rénal intact, dans le testicule par contre, absence totale du reté mais persistance de tubes séminifères. L'embryologie permet de fixer le stade de la formation de cette anomalie malformative probablement au 45e jour.

Il nous a été impossible de trouver une étiologie. Diverses hypothèses sont plus ou moins satisfaisantes.

Pour les uns le kyste multi-lobulaire est habituellement unilatéral et se présente comme une grappe de formations kystiques toujours beaucoup plus grosses que celles de la maladie poly-kystique de l'enfant. L'histologie affirme la nature dysembryoplasique de cette maladie congénitale.

Pour les autres c'est une affection non familiale congénitale dont l'histogénèse est mal connue et est classée sous le nom d'aplasie avec dysplasie multi-kystique dont la forme unilatérale est la plus fréquente et le pronostic excellent après néphrectomie.

Au total cette anomalie congénitale non familiale paraît être active in-utéro, le stade de l'altération peut être précisé mais l'étiologie en reste inconnue.

Elle nous semble ouvrir un nouveau chapitre dans l'étude des dysembryoplasies rénales et testiculaires.

ooooo0ooooo

Vu, le Président de Thèse :
Prof. JULIEN-MARIE.

Vu, le Doyen de la Faculté :
Prof. CORDIER.

Vu et Permis d'Imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris

Jean ROCHE.

BIBLIOGRAPHIE

1 - AALAM, Farid. -
Les malformations congénitales au niveau des voies spermatiques et leur importance dans la stérilité masculine. Ambilly-Annemasse, Impr. franco-suisse, 1953.

32 p. illus. 23 cm.
Thèse - Genève - Faculté de médecine, n° 2181.
Bibliog. pp. 29-31.

2 - ANTOCI, B. et BRONZINI, E. -
Sull'agenesia renale bilaterale (Studio critico e contributo casistico)

In FOLIA HEREDITARIA ET PATHOLOGICA, Pavia
1961, 11, n° 1 dicembre pp. 1-22 pl. (illus.) h.t. tabl.
Bibliog. pp. 19-20.

3 - BENDER, P.B. et al. -
Genito-urinary anomalies.

In CLINICAL PROCEEDINGS OF THE CHILDREN'S HOSPITAL, Washington 1957, 13, n° 2, February pp. 17-27 illus., radio.

4 - BENGMARK, S. -
The occurence of degeneration phenomeno during the process of separation of the primitive ureter from the Wolffian duct

In UROLOGIA INTERNATIONALIS, Basel 1959, 8, n° 2-3 pp. 117-125 illus.
Résumés en français et en allemand.

5 - BRIERRE, J.R. Jr. -
Congenital abnormalities of the genitourinary tract : Abdominal muscle dysplasia and choanal atresia.

In PEDIATRICS, Springfield 1963, 31, n° 2, February pp. 290-296 illus.
Bibliogr. p. 296. - Résumé en espagnol p. 355.

6 - CICCHINO, F.E. ; YATES, T.M. and CHAPPELL, B.S. -
Olc8 Vestigial epididymal structures in unilateral renal aplasia.

In JOURNAL OF UROLOGY, Baltimore 1951, 66, n° 5, November - pp. 667-672 illus.
Bibliog. p. 672.

7 - COPPOLA, G. et VARCASIA, E. -
Considerazioni anatomo-cliniche e pato genetiche su di un caso di agenesia completa dei musculi addominali anteriori associata ad alterazioni delle vie urinarie.

In MINERVA PEDIATRICA, Torino 1957, 9, n° 42, 20 octobre - pp. 1156-1162 illus., radio.
Bibliog. p. 1162.
Résumés en français, anglais, allemand et espagnol.

8 - CORTESI, M. -
Contributo allo studio delle malformazioni congenite dell'apparato uro-genirale : un caso di agenesia del pene.

In FOLIA HEREDITARIA ET PATHOLOGICA, Pavia
1959, 8, n° 2, Aprile pp. 11(-124 pl. (illus., radio.) h.t.
Bibliog. p. 122. - Résumé en anglais.

9 - DAVIDSON, W. et ROSS, G.I. -
Bilateral absence of the kidney and related congenital anomalies.

In JOURNAL OF PATHOLOGY AND BACTERIOLOGY, London.
1954, 68, n° 2, October pp. 459-474 illus., tabl., graph.
Bibliog. pp. 472-474.

10 - DUBRAUSZKY, V. -
Ueber doe frühembryonalen Cölome-pithelwucherungen, der Plica mesonephridica und ihre pathologisch-anatomische Bedeutung

In GYNAECOLOGIA, Basel 1952, 133, mars pp. 145-155.

11 - FERRARIS, F. -
Un caso di complessa formazione policistica ghiandolare, disembrioplastica da residui del mesonefro.
In
MINERVA GINECOLOGICA, Torino 1955, 7, 15 novembre pp. 789-792.

12 - FRICK, J. et MARBERGER, H. -
Kombinierte Nieren-Samenglasenmissbildung als Ursache eines typischen Krankheitsbildes. -
Malformation combinée des reins et des vésicules séminales avec symptômes caractérisés.
In
UROLOGIA INTERNATIONALIS, Basel,
1961, 12, n° 1. pp. 49-61 illus., radio.
Bibliogr. pp. 60-61.
TEXTE EN ALLEMAND - Résumés en français, anglais iatlien et espagnol.

13 - GOMIRATO SANDRUCCI, M. et VIGNOLO-LUTATI, U. -
Considerazioni sulla atrofia congenita della muscolatura addominale. illustrazione di due casi.
In
MINERVA PEDIATRICA, Torino 1957, 9, n° 12, 24 Marzo - pp. 315-334 illus., radio., tabl. - Bibliog. pp. 333-334.
Résumés en français, anglais, allemand et espagnol.
Tabl. bibliog. Agénésie rénale et cryptorchidie.

14 - HENLEY, W.L. et HYMAN, A. -
Absent abdominal musculature, génito-urinary anomalies and deficiency in pelvic autonomic nervous system.
In
AMERICAN JOURNAL OF DISEASES OF CHILDREN, Chicago.
1953, 86, n° 6, December. pp. 796-798.
Bibliog.

15 - LAURET, G. -
Urologie de l'enfance. Expansion scientifique française, 1955.
pp. 153-179 - 180-415-422 - 433.

16 - MONNET, P. et al.
Aplasie musculaire congénitale des muscles abdominaux et phénomènes de rétention au niveau des voies urinaires.
In
SEMAINE DES HOPITAUX, Paris - ANNALES DE PEDIATRIE.
1959, 35, n° 42-43 8-9, août, septembre pp. 2524/p. 406-2539/p. 421 illus., radio., tabl.
Bibliog. p. 2539/p. 421.

17 - MONTERO, E. et GUIRAO, M. -
Sindrome reno-adreno-genital congenito.
In
ANALES DEL DESARROLLO, Granada - 1962, 10, n° 20.
pp. 119-130 pl. (illus.).
Bibliog. pp. 136-138.
Résumés en français, anglais et allemand.

18 - NUNN, I.N. et STEPHENS, F.D. -
The triad syndrome : A composite anomaly of the abdominal wall, urinary system and testes.
In
JOURNAL OF UROLOGY, Baltimore.
1961, 86, n° 6, December pp. 782-794 illus., radio., graph.
Bibliog. p. 794.

19 - PAETZEL, W. -
Persistierendo Vorniere.
In
ZEITSCHRIFT FUER UROLOGIE, Leipzig - 1949, 42 - pp. 156-160.

20 - REUTER, G. -
Mitteilung über einen Fall von Aplasie der Bauchdeckenmuskulatur und Missbildungen in Urogenitalsystem.
In
KINDER AERZTLICHE PRAXIS, Leipzig. 1962, 30, n° 5, mai.
pp. 231-234 illus., radio.
Bibliog. p. 234.

21 - ROGET, J. - BEAUDOING, A. et GUILHOT, J. -
Aplasie congénitale des muscles abdominaux et malformation des voies urinaires : présentation d'un cas.
In
PEDIATRIE, Lyon 1960, 15, n° 8 pp. 905-907.

22 - ROYER, P. - HABIB, R. - MATHLEU, H. -
Problèmes actuels de néphrologie infantile.
Edition médicales - Flammarion, pp. 153 - 262.299 311-314 - 331 401-475.

23 - SACREZ, R. -
A propos d'un cas d'aplasie de la musculaire de la paroi abdominale associée à des malformations des voies urinaires.
In
ARCHIVES FRANCAISES DE PEDIATRIE, Paris. 1953, 10, n° 7
pp. 781-784.
Bibliog. p. 784.

24 - MUÑOZ, M. ; MUNOZ MUNOZ, R. et ALVAREZ GUISADO.
Rara anomalia urogenital.

In

ANALES DEL DESARROLLO, Granada 1961, 9, n° 17 pp. 105-109 pl. (illus)
Résumés en français, anglais et allemand.

25 - STOLL, R. et MARAUD, R. -
Action de la testostérone sur la morphogénèse de l'épididyme du Coq. E Evolution des canaux mésonéphrétiques.

In

COMPTES RENDUS DES SEANCES DE LA SOCIETE DE BIOLOGIE, Paris 1955, 149, n° 7 - 8, avril pp. 700-703 Tabl.

26 - TOYE, J.J. et MARSHALL, L.E. -
Bilateral renal agenesis.

In

NEW YORK STATE JOURNAL OF MEDICINE, New York 1955, 55, n° 5, 1 march. pp. 683-684 illus.
Blibliog. p. 684.

27 - VERGA, G. -
Contributo allo studio della agenesia renale bilaterale.

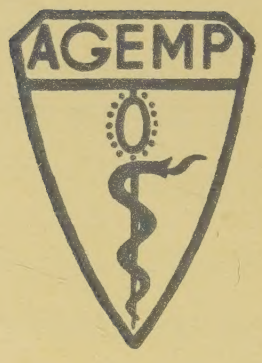
In

FILIA HEREDITARIA ET PATHOLOGICA, Pavia 1955, 4, n° 4, septembre pp. 327-340 illus. h.t. tabl.
Bibliog. pp. 337-339.
Résumé en anglais.
Malformations des organes génitaux p. 331

28 - WHITEHORN, C.A. -
Complete unilatral Wolffian duct agenesis with homolateral cryptorchism. A case report its explanation and treatment, and the mechanism of testicular descent.

In

JOURNAL OF UROLOGY, Baltimore
1954, 72, n° 4, October pp. 685-692.
Bibliog. pp. 691-692.



AGEMP
POLYCOPIE
8, rue Dante
PARIS-V•
Téléphone : ODÉon 58-9[illegible]